

Ein Fall

von

Ichthyosis congenita.

INAUGURAL-DISSERTATION

welche unter Zustimmung

der Hochlöblichen Medicinischen Facultät zu Marburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

einreicht

H. Straube,

approb. Arzt aus Cassel.

Marburg.

Universitäts-Buchdruckerei. (R. Friedrich).

1883.

Unter Ichthyosis versteht man eine eigenthümliche Erkrankung der Haut, die charakterisirt ist durch das Auftreten hornartiger Verdickungen der Epidermis und eine Theilung derselben in verschiedene bald kleinere bald grössere Schuppen und Schilder. Freilich ist die Bezeichnung Ichthyosis keine sehr zutreffende, denn die einzelnen Theile der Epidermis legen sich nicht nach Art der Fischschuppen dachziegelförmig übereinander, sondern liegen in gleicher Ebene nebeneinander, so dass die Haut sich weit eher mit einem Schildkrötenpanzer vergleichen lässt. Eine specielle Form dieser Hautkrankheiten, welche unter dem Namen Ichthyosis zusammengefasst werden, ist nun die »Ichthyosis congenita«. Dass man diesen Namen nur für eine besondere Form in Anspruch nimmt, dazu ist man eigentlich nicht ganz berechtigt; es zeigen sich allerdings hierbei die oben kurz angedeuteten Erscheinungen der Ichthyosis schon gleich bei der Geburt in vollem Masse, aber auch bei den meisten andern Formen muss man eine congenitale Erkrankung der Haut voraussetzen, eine abnorme anatomische Beschaffenheit derselben, welche damit eine abnorme physiologische Thätigkeit voraussetzen lässt. In solchen Fällen treten die charakteristischen Zeichen der Fischschuppenkrankheit erst im Verlaufe des 1.—3. Lebensjahres oder selbst noch später

auf. In allen Fällen aber bestehen die Erscheinungen in einem Zerreißen der verdickten und verhärteten Epidermis in einzelne Theile. Die Grösse dieser Epidermisstücke ist aber eine sehr verschiedene; sie variirt zwischen ganz kleinen Schüppchen, die mit Fischschuppen einige Aehnlichkeit haben, und über Thaler-grossen Schildern, deren Form eine völlig wandelbare ist. Auch die Färbung der Schuppen und Schilder ist eine verschiedene; meistens haben sie ein weisses bis grauweisses Aussehen, doch findet sich auch eine schmutzig braune bis braunschwarze Färbung derselben, die nach v. Bärensprung nicht sowohl von Pigmentkörnchen, die in den Epidermiszellen eingeschlossen sind, herrühren, als von anklebendem Fett und Schmutzpartikelchen. Auch bei den Fällen von Ichthyosis, die uns aus früherer Zeit berichtet werden, macht sich ein Unterschied in der Färbung der Schuppen bemerkbar. So hat Avicenna¹⁾ einen Fall beschrieben, wohl den ältesten, den wir kennen, bei dem sich die Färbung sehr stark fand, während in zwei spätern Fällen, die zu Gewährsmännern Panarolus und Stulpart von der Wiel haben, und in den philosophischen Abhandlungen von John Machin und Baker überliefert sind, nichts davon erwähnt wird.

Avicenna beschreibt die Krankheit als »Albarras nigra« und ist das nigra wohl nur auf eine starke Pigmentirung der Schuppen zurückzuführen. Er gibt übrigens ausdrücklich an, dass sich auf der Haut des erkrankten Individuums Schuppen befunden hätten, die sich wie Fischschuppen ausnehmen, so dass es wohl keinem Zweifel unterliegt, dass es sich hier um einen Ichthyosisfall handelt.

Panarolus erzählt von einer schönen wohlgebildeten Frau, deren Haut von Schuppen wie bei Schlangen oder Fischen bedeckt gewesen sei; er fügt noch hinzu, dass diese Erscheinung

1) liber canonis totius medicinae lib. IV Fen. VII. Tract. II Cap. IX.

nicht etwa in Folge einer vorangegangenen Erkrankung aufgetreten sei.

Während sich Panarolus bei der Erzählung dieses Falles nur sehr kurz fasst, verbreitet sich Stulpart von der Wiel etwas weiter gelegentlich der Beschreibung eines Knaben. Er sagt: »Tuen illius manus pedesque toti quanti squamei erant, brachia atque erura atque adeo totum corpus excepto solo capite, veluti phocae pelle obducta, contactuque dura erant et scabra«. Bei ihm begegnen wir auch zuerst der Behauptung, dass sich die Mutter des Knaben vorher über »vanos squamatos et testaceos pisces« erschreckt und diesen Anblick nicht wieder aus dem Gedächtnisse verloren habe. In Folge dessen sei, als die Frau bald nachher empfangen habe, die Frucht fischähnlich zur Welt gekommen. Ja, er will die Aehnlichkeit des Knaben mit Fischen nicht nur in den Schuppen, sondern auch im Geruch wahrgenommen haben, denn er sagt, der Knabe habe einen Geruch verbreitet »qualem pisces profundunt odorem«.

Weiter berichtet uns John Machin¹⁾ über einen sogenannten Krustenmenschen, bei dem der ganze Körper mit Ausnahme des Gesichtes, der Handteller und Fusssohlen von einer schwarzen Kruste überzogen war, die sich jährlich einmal zur Herbstzeit allmählig loslöste und durch eine neue gleiche ersetzt wurde, die aber anfangs heller gefärbt war.

Baker²⁾ erzählt uns einen ähnlichen Fall aus der Familie des von John Machin beschriebenen Mannes und beruft sich hierbei im wesentlichen auch auf die Beschreibung desselben. Als Merkwürdigkeit verdient noch erwähnt zu werden, dass sich die Erkrankung nur auf die männlichen Nachkommen fortgeerbt

1) philosophische Verhandlungen 1732 Nr. 424. tab. I. p. 299.

2) philosophische Verhandlungen 1755.

haben soll, während verschiedene Töchter derselben Familie völlig davon befreit waren.

Nachkommen des von John Machin beschriebenen Mannes waren es auch, die später in der Welt herumreisten, um sich für Geld sehen zu lassen, bei welcher Gelegenheit wir von Tilesius¹⁾ in Leipzig eine Beschreibung der beiden von ihm hyperbolisch als Stachelschweinmensen bezeichneten Individuen bekommen haben. Tilesius sagt, dass die Epidermis kallös rau, schrundig und trocken gewesen sei, dass sie sich verfärbt und in eben so viele kleine Theile getheilt habe, als die Bewegungen veranlassten und als wie in der normalen Epidermis Einschnitte und Furchen seien. Dadurch seien denn die verschiedensten und mannigfaltigsten Schuppenbildungen zu Stande gekommen.

Blumenbach berichtet einen Fall, den Joseph Al. v. Brambilla in den Abhandlungen der Josephinischen medicinisch-chirurgischen Academie beschrieben hat. Hier handelt es sich um ein dreijähriges Mädchen, bei dem namentlich Fusssohlen und Handteller sehr stark von der Erkrankung ergriffen waren.

Buffon erzählt in der Hist. naturelle von den Bewohnern von Paraguay folgendes: »Il regne parmi eux une maladie extraordinaire; c'est une espèce du lèpre, qui leur couvre tout le corps et y forme une croute semblable à des écailles des poissons; cette incommodité ne leur cause aucune douleur, ni même aucun autre derangement dans la santé.

Noch manche weitere Beispiele dieser merkwürdigen Hauterkrankung finden sich in der Litteratur. So schrieb Ernst im Jahre 1819 zu Berlin eine Dissertation über einen Menschen, bei dem sich hornartige Excrescenzen an den Füßen fanden.

Eben daselbst wurde im Jahre 1818 von Steinhauer ein Kind beschrieben, das mit Ichthyosis behaftet geboren war,

1) Beschreibung und Abbildung der beiden Stachelschweinmensen.

aber kurz nach der Geburt starb. Die beigegebene Zeichnung bietet ganz das charakteristische Bild dar, wie es in unserem Fall weiter unten beschrieben werden soll.

Ein weiterer Fall, in dem es sich um Ichthyosis congenita zu handeln scheint, wird von Vrorik mitgetheilt. (Heije, Archief voor Geneekkunde 1841). Es handelt sich hier um einen 8 Monate alten weiblichen Foetus, dem, wie Vrorik sich ausdrückt, die Haut zu kurz geworden war. Es waren in Folge dessen überall Risse entstanden, die Haut hatte sich theilweise abgelöst, sich über Vertiefungen hinweggespannt und soll sich zugleich fester und härter angefühlt haben als gewöhnlich.

In neuerer Zeit hat Harpeck im Archiv für Anatomie, Physiologie u. s. w. 1862 die Beschreibung eines mit Ichthyosis geborenen Kalbes niedergelegt, die sich den anderen Fällen von Ichthyosis congenita bei menschlichen Früchten ziemlich genau anschliesst. Auch hier handelt es sich um bald grössere bald kleinere Schuppen, um Verhärtungen und Risse der Haut, welche letztere sich gürtelförmig um den Leib des Thieres herumziehen.

Schliesslich mache ich noch auf die im Jahre 1880 in Marburg erschienene Dissertation von Hermann Stühlinger aufmerksam.

Das Wesen und Zustandekommen der Ichthyosis ist von den verschiedenen Autoren fast immer verschieden angegeben worden.

Autenrieth, der die von Tilesius beschriebenen Stachelschweinmenschen ebenfalls gesehen hat, hält die Erkrankung derselben gewissermassen für eine Verwandlung zum Neger, wie es denn ja auch vorkomme, dass bei den Negern weisse Leute geboren werden. Er bringt dabei den Umstand zur Geltung, dass Handteller und Fusssohlen von Krusten frei ge-

blieben waren, denn dies seien bei den Negern auch die am wenigsten gefärbten Partien.

Tilesius sucht die Ursache in einer Desorganisation der Fettdrüsen. Dadurch werde die Haut spröder und rissig, und aus den Rissen quelle dann Lymphe hervor, welche die Epidermis je nach dem Alter der Krankheit mit mehr oder weniger zahlreichen Schichten überziehe und sie verdicke und verhärtete.

Hinze¹⁾ hält die Erkrankung für eine Erscheinung der Syphilis und schuldigt diese für ihr Zustandekommen an.

Weiter geht aus den Beobachtungen von Machin, Backer und Tilesius hervor, dass die Fischschuppenkrankheit sich vom Vater auf die Kinder fortgeerbt hat, während Willan²⁾ noch eine Erblichkeit derselben leugnet.

Vronik führt als Grund an, dass das Gewebe in einem früheren Stadium des fötalen Wachstums degenerirt und seiner Ausdehnbarkeit beraubt sei und auf diese Weise seien denn später in Folge des Wachsens seitens der Frucht die Zerstörungen an der Haut zu Stande gekommen. Dieser Erklärung schliesst sich Niemeyer im wesentlichen an, indem er sagt: »Mit dem Namen einer Ichthyosis congenita im engeren Sinne belegt man einen Zustand, bei welchem die Kinder mit einem dicken graubraunen hornartigen Ueberzuge zur Welt kommen, welcher aus Epidermiszellen und Hauttalg besteht. Dieser Ueberzug, welcher in einer frühern Periode des Uterinlebens entstanden ist und für den heranwachsenden Körper nicht ausreicht, trennt sich in schildförmige Bruchstücke u. s. w.

Good und Wilson³⁾ meinen, dass das Leiden durch auf der Oberfläche der Haut sich bildende krankhafte Secrete

1) Voigt, Magazin der Naturkunde. Bd. III. H. 4.

2) Willan, Lehrbuch der Hautkrankheiten.

3) Simon, Lehrbuch der Hautkrankheiten.

entstehe, eine Ansicht, die jedoch von Simon widerlegt wird, der das Leiden lediglich als eine Hypertrophie der Epidermis betrachtet wissen will und eine Hypertrophie der Hautpapillen, die sich ebenfalls in manchen Fällen gefunden hat, nicht als constante Begleiterscheinung anerkennt. Er hat zu seinen Versuchen besonders das von Steinhauer beschriebene Präparat eines Kindes benutzt. Gluge¹⁾ sagt, er habe in der verdickten Epidermis nicht nur Epidermiszellen, sondern auch eine formlose Masse gefunden, die jedoch Simon vergeblich gesucht und zu bestimmen versucht hat.

Auch Harpeck ist der Ansicht, dass der Prozess lediglich auf einer Wucherung und vermehrter Reizung der Epidermis zur Verhornung beruhe. Eben dahin sprechen sich Uhle und Wagner aus. Nach ihnen geht die Verhornung namentlich von der eigentlichen Hornschicht und dem Stratum Malpighii aus, doch meinen sie, dass auch die Talgdrüsen und Haarbälge daran beteiligt seien.

Wenden wir uns nun zu dem vorliegenden Präparat, das mir durch Herrn Professor Dr. Ahlfeld freundlichst zur Verfügung gestellt wurde; dasselbe wurde am 18. Juni 1882 der hiesigen gynäkologischen Klinik übersandt. Leider fehlen jegliche anamnestiche Angaben, namentlich in Bezug darauf, ob schon in der Familie, aus der die Frucht stammt, eine ähnliche Erkrankung vorgekommen ist, oder ob die Mutter schon vorher Foeten von gleichem oder ähnlichem Aussehen geboren hat. Ich muss mich daher lediglich auf die anatomische Untersuchung beschränken.

Das Präparat ist ein männlicher Foetus, der schon seit fast einem Jahr in Spiritus gelegen hat. Seine Länge ist 43 cm, sein Gewicht beträgt jetzt 1625 gr, die Kopfmessung ergibt für den biparentalen Durchmesser 7,8, für den bitemporalen 6,7

1) Abhandlung für Thynologie und Pathologie. Jena 1841.

und für den mento-occipitalen 10,3 cm; der grösste Umfang des Kopfes beträgt 30 cm. Kopfhaare sind zwar vorhanden, aber sehr dürftig entwickelt; auf Armen, Beinen, Brust und Rücken finden sich an den nicht lädirtten Stellen Wollhaare; die Nägel der Finger und Zehen haben die Spitzen der letzteren wohl erreicht, doch befinden sich beide in einem verbildeten Zustande; wie weit die subcutane Fettentwicklung vorgeschritten ist, lässt sich nicht gut bestimmen, da man wegen der vielen Risse Runzeln in der Haut nicht gut erkennen kann; die Testikel sind noch nicht in den Hodensack herabgetreten. Aus all dem eben gesagten geht hervor, dass wir es mit einem unreifen Foetus zu thun haben, dessen Alter sich jetzt, nachdem er schon so lange in Spiritus gelegen, nicht mehr genau bestimmen lässt.

Die Haut des Foetus hat an den Stellen, an denen sie nicht durch Risse unterbrochen ist, ein gelblich-weisses Aussehen. Ueber den ganzen Körper verbreitet finden sich zahlreiche meist unregelmässig angeordnete, bald längere, bald kürzere Risse, die auf dem Grunde die Cutis mit einer rothen bis rothbraunen Färbung erkennen lassen. Durch diese Risse wird die Oberhaut in verschiedene kleine und grosse Schilder eingetheilt, die sich ziemlich hart und fest anfühlen und an einigen Stellen grosse Neigung zum Ablösen zeigen.

Ich will hier eine genauere Beschreibung der einzelnen Körpertheile der Frucht folgen lassen und verweise zugleich auf die der Schrift beigegebene Zeichnung. Der Kopf hat, wie aus den oben angeführten Kopfmassen hervorgeht, ein ziemlich kleines Volumen, er ist an den Stellen, die nicht durch Einrisse lädirt sind, mit spärlichen ca. 18 mm langen Haaren besetzt. Am Hinterkopfe zeigen sich einige kleine Spalten in der Haut; dieselbe erhält dadurch ein rissiges Aussehen, ohne in einzelne Schilder abgeteilt zu erscheinen. In der Gegend der kleinen Fontanelle zeigen sich Risse von grösserer Tiefe und Länge.

Von hier aus ziehen sich Spalten über den Vorderkopf hinüber zum linken und dann abzweigend eine zum rechten Auge, die an einer Stelle bis zwei cm. breit werden, während das von ihnen eingeschlossene Hautschild nur bis 1 cm. breit ist. Es ist übrigens bei diesen Spalten zu bemerken, dass der Riss nicht senkrecht auf die Cutis abfällt, sondern sich abschrägt, so dass eine furchenartige Vertiefung zwischen den auseinandergerissenen Epithelmassen entsteht. Von der kleinen Fontanelle aus zieht sich weiter ein Spalt zum rechten Ohr hin, jedoch nicht ganz bis an dasselbe heranreichend. Das Ohr selbst ist so entstellt, dass man es kaum als solches erkennen kann. Ringsum den äusseren Rand der Ohrmuschel zieht sich ein Spalt mit zahlreichen kleinen Einrissen sowohl in die Ohrmuschel selbst, als auch namentlich in die Kopfhaut hinein, sich hier theilweise bis zum Hinterkopf verlängernd. Das Innere der Ohrmuschel erhält durch zahlreiche Einrisse ein ganz unregelmässiges zum Theil zackiges Aussehen. Der Introitus zum hiatus auditorius externus ist wegen der vielen unregelmässigen Spalten und Kanten nicht zu erkennen, doch mit der Sonde leicht aufzufinden. Das linke Ohr verhält sich im wesentlichen genau so wie das rechte. Beiderseits ziehen von den Ohren längere Spalten zu den Wangen hinüber, auf denen sich ein förmliches Netz von Spalten gebildet hat, wodurch die Haut auf ihnen in zahlreiche Linsen- bis Zwanzigpfennigstück grosse Schilder getheilt wird. Das untere Augenlid ist dabei ziemlich intact geblieben, während dagegen das obere Lid beiderseits vollständig retropirt ist, in Folge dessen ist die Conjunctiva desselben in eine derartige starke Schwellung übergegangen, dass sie die Augen mit einem jetzt braunrothen hervorragenden Wulst überdeckt; da dieser sich nur schwer zurückschieben lässt, so kann man den darunter befindlichen Bulbus kaum zu Gesicht bekommen. Eine grosse Deformität haben ferner Nase und Mund in Folge der Erkrankung erfahren. Von der Nase sind überhaupt nur

Rudimente vorhanden; sie bildet eine ganz leichte Hervorwölbung und ist mit einigen Längsrissen bedeckt. An Stelle der Nasenlöcher finden sich von einem Centrum ausgehend radiär strahlische Einrisse, so dass ein eigentlicher Zugang zur Nasenhöhle durch Inspection nicht zu constatiren, mit der Sonde aber nicht aufzufinden ist. Am Munde ist die Oberlippe sehr stark nach oben verzogen, so dass das obere Zahnfleisch offen zu Tage tritt, ebenso die intact erscheinende Zungenspitze; die Unterlippe ist weniger verzogen, zeigt aber ebenso wie die obere einen leichten Grad von Schwellung. Die Schleimhäute beider Lippen sind ohne jegliche Risse und Schrunden. Vielleicht hätte Stulpарт von der Wiel hier noch eine weitere Aehnlichkeit mit einem Fisch herausgefunden, denn der Mund macht durch die kallös-wülstigen und dabei doch glatten Lippen und den abgerundeten Mundwinkeln ganz den Eindruck eines offen stehenden Fischmaules.

Die Haut des Kinnes ist so mannigfach zerrissen, dass es mehr ein zackiges Aussehen erhält; unter dem Kinn dagegen ziehen sich wieder längere Spalten theils zum Hals hinunter, theils in ziemlich paralleler Richtung unter dem Ohr weg zum Nacken. Der Hals selbst, sowie der obere Theil der Brust und die vordere Seite der Schultern sind von der Oberhaut grossen Theils entblösst und haben ein braunrothes Aussehen. Nur einzelne kleine Schilder finden sich noch an diesen Stellen, die aber auch schon theilweise losgelöst sind und grosse Neigung zum Abfallen zeigen. Vielleicht haben sich hier die Hautschilder schon während der Geburt abgelöst, vielleicht sind sie auch erst im Laufe der Zeit abgefallen, jedenfalls ist nicht anzunehmen, dass in Folge der Krankheit die Anbildung von Epidermis an einer so grossen Strecke gefehlt haben soll, um so weniger, als man jetzt noch künstlich durch Ablösen kleinerer oder grösserer Hautschilder eine ganz gleiche Oberfläche an irgend einer Stelle des Foetus hervorzurufen im Stande ist. Auf

der Brust verlaufen die Risse theils quer, theils vom Sternum aus schräg nach unten und aussen, während am Bauch sich dieselben in ziemlich regelmässiger Anordnung befinden, indem sie diesen gürtelförmig umziehen und dem Rumpf ein getigertes streifiges Aussehen verleihen. Diese regelmässige Anordnung verliert sich erst in den untern Partien, wo die Risse von aussen oben nach unten zur Symphyse, im Allgemeinen in der Richtung der normalen Spaltungslinie der Haut verlaufen. Hier finden sich auch zahlreiche kleine Längsrisse, so dass die Haut wieder in eine Menge kleiner Schilder getheilt erscheint. Der Penis ist von der Oberhaut entblösst, das Scrotum nur zum kleinsten Theil von derselben bedeckt. Die Raphe und die zu beiden Seiten derselben liegenden Partien sind entblösst, nur von der Schenkelbeuge ausgehend, die selbst durch einen Riss gekennzeichnet wird, findet sich zu beiden Seiten ein Hautschild.

Der Nacken der Frucht zeigt zwei tiefe und breite parallele Spalten, von denen die eine dem Ansatz der Wirbelsäule an das Hinterhaupt, die andere der Gegend des 7. Halswirbels entspricht. Nach vorn gehen dieselben in die von der Haut ganz entblössten Stellen des Halses über und sind untereinander durch einige unregelmässige Längsstreifen verbunden. Der Rücken der Frucht ist in der Mittellinie bis zum Kreuzbein frei von jeglichen Rissen; zur Seite ziehen sich nur die Gürtelspalten der Brust und des Bauches bald mehr bald weniger weit auf den Rücken hin. In der Gegend des Kreuzbeins zieht sich ein langer breiter Spalt quer über den Rücken hin, um nach vorn ebenfalls in einen Querriss der Bauchgegend überzugehen, so dass hier ein geschlossener Ring den ganzen Rumpf umzieht. Von da an abwärts findet sich eine grosse intacte Hautpartie bis zur Gegend des Anus. Von diesem aus zieht sich in einer Schlangenlinie nach jeder Seite ein breiter Riss zur Schenkelbeuge, ein kleiner nach oben und viele unregelmässig angeordnete zum Scrotum hin.

An den obern Extremitäten zeigen sich Querfurchen um das Schultergelenk, Ellbogengelenk, der Dorsalseite des Handgelenks und des Phalango-Metacarpalgelenkes. Ausserdem sieht man am Oberarm zahlreiche unregelmässige schräg und längslaufende Risse, und am Unterarm je einen dem Radius entsprechenden breiten und tiefen Längsspalt. Die Palma manus zeigt beiderseits breite und tiefe Einrisse, die den normalen Furchen ziemlich entsprechen. Der Arm steht im Ellbogengelenk in leichter Flexion, die Finger sind stark gekrümmt und mangelhaft entwickelt.

An den untern Extremitäten finden sich Querspalten in der Schenkelbeuge, am Knie und Fussgelenk. Am Oberschenkel sind ausserdem noch mehrere unregelmässig verlaufende Längsrisse; an der planta pedis finden sich beiderseits wenige Spalten. Beide Beine sind im Hüftgelenk bis zum rechten Winkel, in dem Kniegelenk stark flectirt; ebenso sind die Zehen beiderseits stark flectirt.

Das Zustandekommen dieser zahlreichen Risse und Einschnitte ist meiner Ansicht nach von verschiedenen Factoren abhängig zu machen. Zunächst ist zu constatiren, dass sich dieselben zumeist an den Stellen finden, wo schon im normalem Zustande der Haut Furchen vorkommen. Henle ¹⁾ unterscheidet zwei Arten dieser Furchen. Ein Theil derselben, die tieferen, bestehen schon von der ersten Entwicklung an als Querrunzeln an den Streck- und Beugeseiten der charnierartigen Gelenke, oder sie entwickeln sich erst, wie die Runzeln des Gesichtes, im Laufe eines längern Lebens in Folge der sich mindernden Elasticität und Turgescenz, der sich mehrenden Veranlassung zur vorübergehenden Spannung und Dehnung der Haut. In neuester Zeit ist von Dr. Lewinski eine genauere Arbeit über die Falten und Furchen der Haut in Virchow's Archiv für

1) Henle, Anatomie. Bd: I. S. 9.

pathologische Anatomie und Physiologie etc. 1883 niedergelegt, in welcher er darthut, dass »alle an der Haut des menschlichen Körpers sichtbaren Linien bedingt sind durch Faltung in Folge von Muskelactionen resp. der durch dieselben veranlassten Bewegungen«. Man muss also für das Zustandekommen der Falten nicht allein die Elasticität der Oberhaut, sondern auch eine grosse quadratische Ausdehnung derselben in Anspruch nehmen, gewissermassen einen Ueberschuss an Haut, der dann, wenn er nicht gebraucht wird, sich in bald grössere bald kleinere Falten zusammenlegt, so dass demnach ein Missverhältniss zwischen Körperoberfläche und Hautoberfläche zu Gunsten der letzteren besteht. Lewinski beschreibt nun weiter in seiner Abhandlung die verschiedenen Richtungen dieser Furchen, die mit den pathologischen Rissen in der Haut des vorliegenden Foetus an vielen Stellen übereinstimmen.

Wenn wir annehmen, dass in den Fällen von Ichthyosis congenita eine Wachsthumsanomalie der Haut stattgefunden hat, insofern, als dieselbe an Dicke anstatt an quadratischem Umfange zugenommen, so ist leicht erklärbar, dass die Elasticität der Haut für die Bewegungen schliesslich nicht mehr ausreichte und dass, da ja keine Vermehrung der Hautoberfläche stattfand, nothgedrungen Risse entstehen mussten. Doch sind diese Bewegungen bei abnorm geringer Flächenausdehnung der Haut meiner Ansicht nach nicht der einzige Grund für das Zustandekommen der Risse, zumal wir solche auch da finden, wo gar keine Bewegungen nach der einen oder andern Seite hin stattgefunden haben, wie z. B. an der Kopfhaut. Hier handelt es sich um ein fortschreiten des Wachsthum der unter der Haut gelegenen Theile, an welchem diese nicht in entsprechender Weise participirt. Die Elasticität der Haut kann nun einen gewissen Grad der Ausdehnung mitmachen, nimmt aber das Wachsthum der unter ihr gelegenen Theile im Verhältniss zu sehr zu, so müssen Einrisse entstehen. Auch für

die theilweise durch Muskelcontraction entstandenen Risse ist wohl diese Art des Zustandekommens mit zu berücksichtigen.

Besonders charakteristisch sind die über den Schädel verlaufenden Risse auch in so fern, als dieselben im Allgemeinen mit den Wachsthumslinien der Schädelknochen gleiche Richtung haben, so dass besonders über der rechten Kopfhälfte die Furchen ziemlich den Näthen der Hinterhauptsschuppe, des Seitenwandbeines und des Stirnbeines entsprechen. Ueber der Sagittallinie des Kopfes sind sogar zwei dicht neben einander verlaufende parallele breite und tiefe Furchen, welche auf das intensive Wachsthum des Kopfes in der Richtung dieser Linie hinzudeuten scheinen.

Im Allgemeinen ist also bezüglich der makroskopischen Form der Risse der Fall meines Erachtens so aufzufassen, dass es sich hier entgegen dem normalen Zuviel an Haut, welches physiologischer Weise für das rasche Wachsthum des Körpers eingerichtet vorhanden sein muss, um einen Defect in der Quantität der Haut handelt, in Folge dessen nun der Hautsack für den ihn immer straffer ausfüllenden wachsenden Körper von einem gewissen Moment an nicht mehr ausweicht. Es werden durch diesen nachwachsenden Körper an die Elasticität des Hautgewebes Anforderungen gestellt, denen dieses nicht gewachsen ist und nur dadurch genügen kann, dass an den am wenigsten elastischen Theilen, dem Epidermisgewebe nämlich, Risse entstehen, welche sich so weit in die Tiefe hinein fortsetzen, als das Gewebe durch Dehnung allein nicht folgen kann.

Was den mikroskopischen Befund des vorliegenden Hautgewebes betrifft, so stimmt derselbe mit den von Stühlinger beschriebenen Verhältnissen fast vollständig überein; nur ist in unserm Fall der ganze krankhafte Prozess, so weit er die Verdickung der Hornschicht betrifft, stärker entwickelt, indem stellenweise 2—2 $\frac{1}{2}$ mm dicke Hornplatten den Körper bedecken. Auch an den mikroskopischen Präparaten dieses Falles zeigt

sich, dass es sich hier nicht nur um einen Defekt in der Flächenausdehnung des Hautblattes handelt, sondern dass auch dessen complicirtere Nebenapparate nur in mehr oder weniger verkümmertem Zustande vorhanden sind. Dies gilt besonders von den Drüsen; weder Talg- noch Schweissdrüsen sind mikroskopisch nachzuweisen, nicht einmal an den Stellen, an welchen dieselben, wie z. B. an der Grenze der behaarten Kopfhaut, massenhaft entwickelt sein sollten.

Die Haare erreichen die Oberfläche nach einem mehr oder weniger gewundenen Verlauf durch dicke Epidermisstrecken. Neben denselben erkennt man hin und wieder spiralig gedrehte Züge von körnigem Detritus, welche vielleicht als Inhalt rudimentärer Hautdrüsen gelten oder wenigstens dem Inhalt der Ausführungsgänge derselben entsprechen könnten. Nach der Tiefe zu aber finden wir nur die vergrösserten bindegewebsreichen Papillen, welche von zahlreichen weiten, aber unregelmässig angeordneten Gefässen durchsetzt sind. Eine Injection der bereits in Spiritus gehärteten Haut war leider nicht mehr möglich, so dass genaueres über die Gefässvertheilung nicht mehr festgestellt werden kann.

Eine Dickenzunahme der Cutis ist nicht zu constatiren, eher zeigt sich bei Verticalschnitten durch eine der beschriebenen Hautfurchen, dass die Risse durch die starre Epidermis auch noch in die obersten Schichten der Cutis eingedrungen sind und an solchen Stellen eine Verdünnung derselben herbeiführen. Die Tiefen der Furchen sind ausnahmslos von Epithel entblösst, nicht einmal die jungen Zellen des rete Malpighii liegen an der Oberfläche, sondern nur die nackten Fasern des Cutisgewebes grenzen die tiefen Gewebsschichten nach aussen ab.

Da in allen hierher gehörigen Fällen der Tod der Frucht frühzeitig intrauterin einzutreten scheint, so wird trotz der Verhornung der äussern Hautschichten ein wesentliches Geburts-

hinderniss nicht eintreten, so dass derartige Fälle zu keinerlei therapeutischen Eingriffen Veranlassung geben.

Da der rationellen entwicklungsgeschichtlichen Verwerthung der Misbildungen des menschlichen Körpers durch die einschlägigen Arbeiten Ahlfelds erst ganz kürzlich neue Bahnen eröffnet sind, und sich diese Richtung der medicinischen Wissenschaft somit noch in ihren Anfängen befindet, ist es verständlich, dass die Aetiologie der intrauterinen Erkrankung einzelner Körpergewebe noch in völliges Dunkel gehüllt ist und über die Gründe der Entstehung der Ichthyosis noch nichts bekannt sein kann.

Zum Schluss dieser Arbeit spreche ich dem Herrn Professor Dr. Ahlfeld für die gütige Ueberlassung des Präparats, sowie dem Herrn Professor Dr. Schottelius für die freundliche Unterstützung bei der Anfertigung dieser Dissertation den wärmsten Dank aus.

Justus Heinrich Straube, geboren den 5. December 1857 zu Herbede in Westfalen, Sohn des daselbst verstorbenen Arztes Dr. Heinrich Straube und dessen Gattin Justine, geb. Linder, wohnhaft zu Cassel, evangelischer Confession, genoss den ersten Unterricht in einer Privatschule seines Geburtsortes und besuchte seit Ostern 1869 das Gymnasium zu Soest in Westfalen, von wo er im Herbst 1874 auf das Gymnasium zu Cassel überging. Hier erlangte er Ostern 1878 das Zeugniß der Reife, bezog darauf behufs Studium der Medicin die Universität zu Göttingen, woselbst er zwei Semester blieb. Seit Sommer 1879 studirte er in Marburg. Im Wintersemester 1879/80 bestand er das Tentamen physicum, absolvirte im Wintersemester 1882/83 das medicinische Staatsexamen und bestand am 20. Februar 1883 das Examen rigorosum.

Als seine Lehrer verehrt er die Herren:

Beneke, Boehm, v. Brunn, Dohrn, Frerichs, Gasser, Henle, Hübner, Hüter, Lahs, Lieberkühn, Külz, Mannkopff, Meissner, Melde, Riecke, Roser, Schmidt-Rimpler, Schottelius, Zincke.

Allen diesen Herren erlaubt sich derselbe an dieser Stelle seinen besten Dank auszusprechen.





